

《请您诊断》病例 61 答案:病理诊断为后腹膜囊样畸胎瘤

柴军, 刘瑞

【中图分类号】R814.42; R735.4 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)03-0357-02

病例资料 患者,女,21岁。因体检发现腹腔占位性病变 10 天入院。查体:上腹部膨隆,可触及大小约 20.0 cm×15.0 cm 肿块,质软,表面光滑,无触痛,边界无法确定,无肠型及蠕动波。既往史:否认手术史、过敏史及家族史,有牧区生活史。彩超检查示腹腔内占位性病变,大小约 30.0 cm×20.0 cm。进一步行上腹部 CT 平扫及三期增强扫描。CT 表现:右上腹巨大类圆形囊状低密度灶,边界清晰,大小约 25.0 cm×30.0 cm,上界至膈顶,下界至脐水平,囊内有多发小圆形更低密度区,大囊、小囊内密度均匀,三期增强扫描均未见强化。胰头及下腔静脉受压向左前方移位(图 1~4)。

手术经过:患者仰卧位,取右肋缘下斜切口长约 15 cm,逐层切开入腹,见肿块巨大,表面呈白色,壁薄张力大,不能看到肿块全貌,触摸肿块,上界至右膈下,下界至脐下,不能除外包虫病,于病灶周围围好干纱布及 30% 的氯化钠纱布,穿刺抽出清亮液体,然后向囊内注入 30% 高渗盐水 100 ml,等待 5 min 后再注入 30% 高渗盐水 100 ml,再等待 5 min,从囊腔内抽出囊液 2500 ml,然后切开囊腔,见囊内有大量灰白色、细腻均匀的灰泥样物,挖出约为 5 kg,肿块缩小,发现肿块位于肝右叶下腹膜后,将下腔静脉、十二指肠及胰头向左侧明显推移,切开此处后腹膜仔细分离肿块与下腔静脉处,将肿块分离切除,创面彻底止血,关闭后腹膜。

肿块大小约为 30.0 cm×35.0 cm×30.0 cm,囊腔内大量灰白色、细腻均匀石灰泥样物及 2500 ml 清亮囊液,囊壁厚约 3.0 mm,总重量约为 9 kg。术后将肿块送病理检查,病理诊断:后腹膜囊样畸胎瘤。



图 1 CT 平扫示腹膜后区巨大囊性病变,大囊内有多发更低密度小囊,CT 值分别为 10.2 和 -3.0 HU,邻近肝右叶受压变形向左前方移位。图 2 增强扫描动脉期,示大囊及小囊均无明显强化,CT 值分别约为 12.5 和 1.2 HU,肠系膜上动脉向左前方移位。图 3 增强扫描门脉期,示大囊及其内小囊无明显强化,门静脉向左前方移位。图 4 增强扫描实质期,示大囊及小囊无明显强化,肝组织均匀强化。

讨论 畸胎瘤起源于多功能的原始胚细胞,包括 3 种胚层组织,多为良性,但恶性倾向随年龄增长而呈上升趋势。发生部位与胚胎学体腔的中线前轴或中线旁区相关,多见于骶尾部、纵隔、腹膜后和性腺等部位。好发于新生儿和婴儿,原发于腹膜后的畸胎瘤在成年人中少见,文献报道,畸胎瘤占原发性腹膜后肿瘤的 6%~11%,其中 60% 发生于 15 岁以下儿童,女

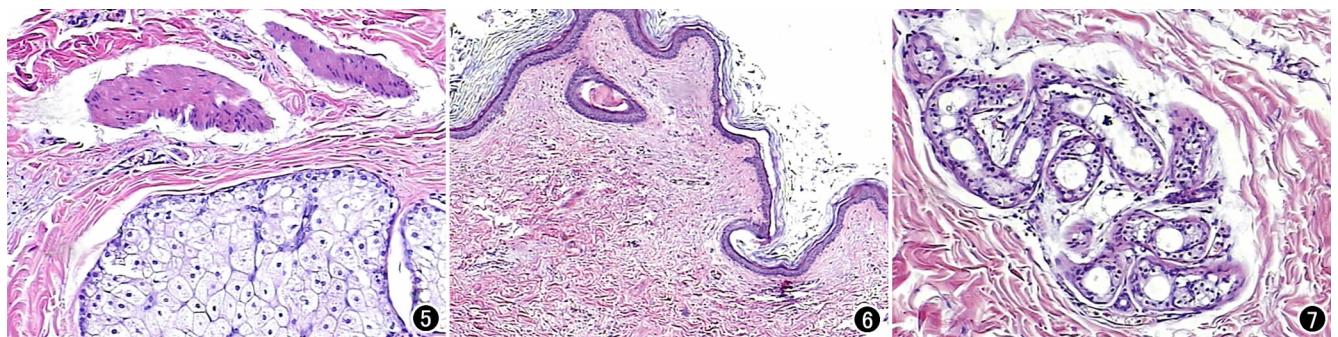


图 5 病理图镜下示肿瘤内有皮脂腺等多种组织结构(×400, HE)。图 6 病理图镜下示过度角化的鳞状上皮组织(×100, HE)。图 7 病理图镜下示肿瘤内有汗腺组织(×200, HE)。

作者单位:010017 呼和浩特,内蒙古自治区人民医院 CT 室

作者简介:柴军(1976—),男,内蒙古化德人,硕士,主治医师,主要从事 CT 诊断工作。

通讯作者:刘瑞, E-mail: lliiurruui@sina.com

性多于男性,男女比率约 3.4:1^[1-2]。本病例发生于 21 岁女性患者,发病年龄不典型。

由于腹膜后间隙较大,腹膜后畸胎瘤有充足的生长空隙,患者早期常无临床症状,肿瘤较大时常有腹部包块、腹痛等症状,本例患者肿瘤直径约 30cm,仅表现为腹部膨隆,未引起患者重视,为体检时发现。

本病的术前正确诊断有赖于影像学检查,典型的 CT 表现包括高密度钙化、牙齿和低密度成熟脂肪组织,边缘的钙化约占所有病例的 53%~62%^[3],本病例主要 CT 表现为大囊内排列多发低密度小囊,水样密度,囊内未测到脂肪密度,囊壁较薄,也未见囊壁钙化,肿块将下腔静脉、十二指肠及胰头向左侧明显推移,不是典型的成熟囊性畸胎瘤的表现。

畸胎瘤分实性和囊性两种,囊性通常为良性,由黄色脂肪组织、毛发样物质和各种成熟组织组成;实性常为恶性,由不同分化程度的组织组成,包括纤维组织、脂肪组织、软骨及骨组织和未成熟的胚胎组织等。良性畸胎瘤能完整手术切除,预后好。本例患者术后 1 周出院。

总之,当影像表现为肝裸区巨大囊性肿块,囊内多发更低密度子囊,不管有没有脂肪密度或牙齿、钙化等典型畸胎瘤的影像表现,均应仔细分析邻近组织结构的变化,鉴别诊断要考虑到畸胎瘤的可能。

参考文献:

- [1] Mikio K, Yoshio T, Noriyoshi S, et al. Primary retroperitoneal teratoma in an adult; a case report[J]. Int J Urol, 1997, 4(1): 219-221.
- [2] Muguti GI, Kanakambaran B. Retroperitoneal mature cystic teratoma in an infant[J]. Cen Afr J Med, 1997, 43(2): 274-276.
- [3] Barbara W, Joseph LL, Scott W. Ultrasound and CT demonstration of a benign cystic teratoma arising from the retroperitoneum[J]. AJR, 1979, 133(4): 936-938.
- [4] Jean NB, Francois D, Jacques PD, et al. Primary retroperitoneal teratomas in adults[J]. Radiology, 1980, 134(2): 613-616.

(收稿日期:2011-05-03)

专家点评

在腹部影像诊断工作中经常面对较大病变的定位诊断问题,此病例由于病灶较大,推移周围结构,因此其来源的确定就有一定的难度。发生在肝脏下方、下腔静脉之间区域的较大占位性病变,可能起源于腹膜后间隙、肾上腺、肾脏和肝脏右叶。通过薄层观察,一般可区分肾上腺和肾脏结构与病变的关系。本例一个突出的特征是肿块将下腔静脉推向左侧,作为肝脏右叶病变或腹膜后间隙病变均可有此表现。虽然主动脉也有轻度向左侧移位的表现,要考虑定位于腹膜后间隙来源的肿块,但是肝脏右叶外生性病变也可以有此特点,因此尚不能完全除外肝脏右叶病变。

腹部疾病的诊断一般是在定位诊断的基础上进行定性诊断,此病例如考虑肝脏来源,结合患者有牧区生活史,则可想到包虫病可能,但由于病变中小囊的数量少,且无明显结节,不完全符合肝脏包虫病的特点;对于肝脏病变,还应考虑到胆管囊腺瘤,胆管囊腺瘤可见分隔及分隔强化,有时还可见壁结节,此病例无上述特点,与胆管囊腺瘤不符。因此,上述肝脏病变均有与本例影像表现不符合之处,诊断时应注意腹膜后病变的可能。作为腹膜后囊性病变,有以下病变应注意鉴别诊断:腹膜后囊性神经鞘瘤、腹膜后淋巴管瘤、卵黄囊瘤及囊性畸胎瘤。腹膜后囊性神经鞘瘤病变边缘多有强化,内部密度略高,很难见到多囊改变;腹膜后淋巴管瘤可弥漫分布于腹膜后,形态不规则,有分隔强化;卵黄囊瘤也为生殖细胞来源,类似于此例的影像表现,但是其内部可见多发不规则分隔及强化和较多不规则实性结构,内部囊性结构形态大小不一,因此本例表现不符合卵黄囊瘤。畸胎瘤来源于生殖细胞,7 周前的胚胎无性别差异,未分化性腺包括 3 种细胞,即间充质细胞、间皮细胞和生殖细胞。生殖细胞在卵黄囊壁内形成,沿着后肠移动,达到生殖脊,合并到初始性索中,如生殖细胞不能到达初始性索中,则以后可形成生殖细胞来源的肿瘤,包括畸胎瘤。畸胎瘤包括 3 个胚层的组织,有时可见软骨、钙化、脂肪和纤维组织等,本例不含钙化、软骨及脂肪,属不典型表现,诊断有一定困难。畸胎瘤生物学行为在青春期前为良性,在青春期后可为恶性,成熟畸胎瘤也可以发生转移,因此成熟畸胎瘤不等同于良性病变,一旦发现应手术切除。

(中国医科大学附属第一医院放射科 任克)